

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

826

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcelle DE GABRIELLI, née JEANNEAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 29 janvier 1931, à Rohan (Morbihan)

Présentée et soutenue publiquement le

195

A PROPOS D'UN CAS DE
" Bilatéral Hilar Lymphadéno " Syndrome
(ou B. H. L.)

Président : M. BARIETY, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : DE GABRIELLI

Prénom : MARCELLE

Nom de jeune fille : JEANNEAU

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

DE GABRIELLI (MARCELLE)
née JEANNEAU. — A propos d'un cas de « Bilatéral Hilar Lymphadéno » Syndrome (ou B.H.L.). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 32 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DE GABRIELLI (MARCELLE)
née JEANNEAU. — A propos d'un cas de « Bilatéral Hilar Lymphadéno » Syndrome (ou B.H.L.). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 32 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DE GABRIELLI (MARCELLE)
née JEANNEAU. — A propos d'un cas de « Bilatéral Hilar Lymphadéno » Syndrome (ou B.H.L.). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 32 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DÉ GABRIELLI (MARCELLE)
née JEANNEAU. — A propos d'un cas de « Bilatéral Hilar Lymphadéno » Syndrome (ou B.H.L.). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 32 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcelle DE GABRIELLI, née JEANNEAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 29 janvier 1931, à Rohan (Morbihan)

Présentée et soutenue publiquement le



195

A PROPOS D'UN CAS DE

" Bilatéral Hilar Lymphadéno " Syndrome

(ou B. H. L.)

Président : M. BARIETY, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Carnot (P.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevassu (M.), Debré (R.), Delbet (P.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié (Ch.), Sézary (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÈNÉGAUX (G.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique gynécologique	FUNK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Bichat JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin MOREAU (R.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DITAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Port-Royal VARANGOT (J.)
Clinique d'obstétrique et de gynécologie	LANTIER-JOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pneumo-ptisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)

Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ DELMAS (A.) pr. s. ch.	Neurologie	{ LHERMITTE (F.)
	{ CABROL (C.)		{ GRASSET (J.)
	{ DEBEYRE (J.)		{ LE LORIER (G.)
	{ OLIVIER (G.)		{ LEPAGE (F.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS	Obstétrique	{ MERGER (R.)
	{ (Mlle P.) pr. s. ch.		{ MORIN (P.)
	{ BUSSER (F.)		{ RAVINA (J.)
Bactériologie	{ GOUYGOU (Ch.)		{ ROBEY (M.)
	{ NÉVOT (A.) pr. s. ch.	Ophtalmologie	{ BRÉGEAT (P.)
Biochimie médicale	{ CHRISTOL (D.)		{ DESVIGNES (P.)
	{ ETTORI (J.) pr. s. ch.	Orthopédie	{ JUDET (R.)
	{ DESGREZ (P.)		{
	{ POLONOVSKI (J.)	Oto-rhino- laryngologie	{ AUBRY (M.)
Biologie médicale	{ SCHAPIRA (R.)		{ MADURO (R.)
	{ BOURLIÈRE (F.)	Parasitologie	{ BRUMPT (L.-C.)
Dermato- Syphiligraphie	{ DUPERRAT (F.)		{ CHABAUD (A.)
	{ TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)	Pathologie chirurgicale	{ ABOULKER (P.)
Embryologie	{ COUJARD (R.)		{ BARCAT (J.)
	{ N...		{ BAUMANN (J.)
Histologie	{ N...		{ CAUCHOIX (J.)
	{		{ DUBOST (C.)
Hydrologie	{ CORNET (A.)		{ FAUREL (J.)
	{		{ FLABEAU (F.)
Hygiène	{ BOYER (J.) pr. s. ch.		{ GERMAIN (A.)
	{ DEPARIS (M.) pr. s. ch.		{ GOSSET (J.)
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.)		{ LAURENCE (G.)
	{		{ LORTAT-JACOB (J.)
Médecine légale	{ DEROBERT (L.) pr. s. ch.		{ MATHEY (J.)
	{ GAULTIER (M.)		{ OLIVIER (Cl.)
	{ HADENGUE (A.)		{ POILLEUX (F.)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C.)		{ THOMERET (G.)
	{ DAVID (M.)		{ VERNE (J.-M.)
Neuro-chirurgie	{	Pathologie expérimentale	{ LOEPER (J.)
	{		{ MAURICE (P.)

	MM.		MM.
Pathologie médicale	BOLDIN (G.)	Pharmacologie	CHEYMOL (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	BOUVIER (J.-B.)		LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>
	BRICAIRE (H.)	Physiologie . . .	BARJETON (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	BRISAUD (H.)		PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	CASTAIGNE (P.)		DEJOURS (P.)
	CONTE (M.)	Physique médicale	DJOURNO (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	DEROT (M.)		GOUGEROT (L.)
	DOMART (A.)	Pneumo- Phtisiologie . .	KREIS (B.)
	LAMOTTE (M.)		
	LAROCHE (C.-P.)	Psychiatrie . . .	PICHOT (P.)
	MACREZ (Cl.)		
	MILLIEZ (P.)	Psychiatrie infantile	MICHAUX (L.)
	PÉQUIGNOT (H.)		
	PERRAULT (M.)	Rhumatologie . .	DELBARRE (F.)
	RAMBERT (P.)		
	ROYER (P.)	Stomatologie . .	CERNÉA (P.)
	THIEFFRY (St.)		CHAPUT (Mme A.)
Pédiatrie	TURIAF (J.)	Thérapeutique .	CHASSAGNE (P.)
	WOLFROMM (R.)		
	N...	Urologie	KUSS (R.)
	JOSEPH (R.)		
	MOZZICONACCI (P.)		
	POLONOVSKY (Cl.)		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . .	AMELINE (A.)	Clinique obstétricale . . .	MAYER (M.)
	HUGUIER (J.)		
	LÉGER (L.)	Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
	PADOVANI (P.)		
Clinique médicale	ROUX (M.)	Clinique pédiatrique . . .	LAPLANE (R.)
	DREYFUS (Gilbert)		
	HAGUENAU (J.) <i>pr. s. ch.</i>		
	KOURILSKY (R.)		
Clinique neurologique . .	MARCHAL (G.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	DE SÈZE (S.)		

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
 Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle GOICHON (A.)
 Bibliothécaires } Milles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),
 LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MON FILS

A MES FRÈRE ET SŒURS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. BARIETY

Professeur de la Chaire de Clinique Médicale à l'Hôtel-Dieu
Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
En témoignage de notre profonde
admiration.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR FOUQUET

*Qui nous a inspiré ce travail.
En témoignage de notre profonde
reconnaissance.*

A MES MAITRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR EVEN

MONSIEUR LE DOCTEUR R. BERNARD

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN WEILL

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOLLARET

MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉON MICHAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GARCIN

MONSIEUR LE DOCTEUR LEVEQUE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRISSAUD

MONSIEUR LE DOCTEUR FOUQUET

MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LELONG

INTRODUCTION

Le problème des adénopathies médiastinales a été très souvent abordé ces dernières années.

Les examens radiologiques systématiques ont en effet permis de découvrir un nombre important de sujets en parfaite santé et porteurs de volumineuses adénopathies médiastinales bilatérales.

Un syndrome particulier a été individualisé par LÖFGREN; il groupe :

- des adénopathies hilaires volumineuses;
- un érythème noueux;
- des réactions tuberculiniques hyposensibles et même négatives.

Ce syndrome, bien connu des auteurs suédois sous le nom de « Bilateral hilar lymphadenosyndrome », ou B.H.L., est encore très peu cité en France.

On retrouve dans la littérature :

- 1 observation de ce syndrome dans le mémoire de GERNEZ-RIEUX, GAUDEMAN, SAVINEL, MÉRÉAU et VOISIN en 1954;
- 2 cas dans la communication de Mme ROUX-BERGER, HAUTEFEUILLE, TEYSSIER et BIDOU en 1955;
- 1 cas en 1956 de MAITREPIERRE et GAUTHIER;

- enfin, en 1956 également, DUPLAY en fait une étude approfondie dans sa thèse;
- et BROCARD, en 1957, publie sur cette question un article très documenté.

Ces rares communications nous ont amené à rapporter une observation qui nous paraît se rapprocher beaucoup de celles décrites par LÖFGREN.

HISTORIQUE

Dès 1942, GRAVESEN, dans une monographie sur la lymphogranulomatose bénigne, décrivait 2 cas associant des adénopathies hilaires bilatérales, un érythème noueux et une cuti négative.

ABRAMSON, en 1943, rapporte 4 cas analogues avec température élevée et douleurs articulaires; il les rattache à la lymphogranulomatose bénigne, encore qu'un de ses sujets développa plus tard une tuberculose pulmonaire.

SKJÖLD, en 1945, dans une monographie sur l'érythème noueux, compare les cas avec des adénopathies hilaires unilatérales et bilatérales, et constate que les bilatérales sont bien moins sensibles à la tuberculine et pense que certaines de celles-ci peuvent être rattachées à la lymphogranulomatose bénigne.

C'est LÖFGREN, en 1946, qui décrit ce qu'on appelle depuis le B.H.L. syndrome, dans un travail sur l'étiologie et la pathologie de l'érythème noueux où il étudie 178 cas chez l'adulte :

- chez 30 malades, il y a adénopathies hilaires bilatérales et cuti négative ou faiblement positive;
- dans 20 observations, on ne retrouve ni tuberculose ni streptococcie, qui sont pour lui les facteurs de l'érythème noueux;
- tend à rattacher au moins 9 cas à la lymphogranulomatose bénigne qui a 2 fois été prouvée par biopsie.

ARDELL, la même année, publie 157 cas d'érythème noueux dont 23 avec adénopathies hilaires bilatérales :

- 2 relèvent de la lymphogranulomatose bénigne;
- la plupart des autres, d'une infection non spécifique, peut-être streptococcique en raison de l'existence d'angine chez plusieurs d'entre eux.

Au contraire, USTVEDT, en 1949, rapportant l'association d'érythème noueux et d'adénopathies hilaires bilatérales, pense que l'étiologie tuberculeuse est la plus fréquente.

Tandis que HOLLANDER, en 1949, dans des cas comparables, pense plutôt à la lymphogranulomatose bénigne.

LÖFGREN et LUNDBACK, en 1952, reprenant l'étude du B.H.L. syndrome, réunissent 113 cas d'associations d'adénopathies hilaires et d'érythème noueux. Ils estiment ce syndrome nettement différent de la tuberculose primaire et l'interprètent comme le premier stade de la lymphogranulomatose bénigne dans sa forme pulmonaire.

Il n'a pas été observé de séries aussi impressionnantes en dehors des pays scandinaves; toutefois, chez les Anglo-Saxons :

JOHNSON, HANSON et GOOD, en 1951, DUNVER, HERMON, en 1952, rapportent 6 observations au cours desquelles des streptocoques furent retrouvés dans la gorge de deux malades, l'un d'entre eux ayant eu des arthralgies.

DEWYNN-WILLIAMS et EDWARDS, en 1953, qui pensent avoir vu 2 cas de sarcoïdose avec adénopathies hilaires et érythème noueux.

Dans tous ces travaux, la discussion porte essentiellement sur les rapports de ce nouveau syndrome avec la tuberculose et la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Il semble en effet que nombre de cas puissent rentrer dans le cadre de la sarcoïdose de Boeck dont les manifestations médiastino-pulmonaires pures sont maintenant bien connues.

OBSERVATION

Mademoiselle Ber... Micheline, vingt-quatre ans, employée de bureau.

En janvier 1958 :

On découvre chez cette jeune fille — à l'occasion d'un examen radiologique systématique — une image médiastinale pathologique. Les films radiographiques, pris quelques jours plus tard, précisent qu'il s'agit de volumineuses adénopathies hilaires bilatérales; l'atteinte est symétrique, touche plusieurs ganglions des groupes inter-bronchiques.

Le reste du cliché montre :

- un parenchyme parfaitement clair, sans nodules, ni infiltrats, ni ombres quelconques;
- une teinte rigoureusement homogène des deux champs; "
- pas de calcification visible;
- les sommets sont nets et s'éclairent bien à la toux;
- les culs-de-sac sont libres;
- enfin, il n'existe pas d'anomalies osseuses et l'image cardiaque est normale.

La malade est très étonnée de cette découverte.

En effet, elle est en parfait état général :

- pas de fatigue;
- pas d'anorexie, ni d'amaigrissement;
- pas de fièvre, ni même d'état subfébrile.

Elle n'est jamais malade et se vante d'avoir échappée cet hiver à la grippe dite « asiatique ».

La dernière radio thoracique — systématique également — date de 1956; elle était normale.

De toutes façons, aucun signe fonctionnel ne peut être relevé :

- ni toux, ni douleur thoracique;
- ni essoufflement, même à l'effort;
- aucune gêne respiratoire;
- pas de dysphonie, ni de dysphagie;
- pas d'œdème des épaules, du cou, du thorax;
- ni de circulation collatérale;
- pouls bien frappé; T.A. 11-7.

Devant cette volumineuse image pathologique, on pense à toutes les tumeurs malignes de l'adulte jeune, bien que le contexte clinique en soit fort éloigné. Mais c'est la jeune fille qui s'en inquiète la première, disant que son père est mort jeune de leucémie.

Un rapide examen clinique est négatif :

- pas de pâleur;
 - pas d'adénopathies périphériques;
 - pas de splénomégalie, ni d'hépatomégalie;
 - numération, formule sanguine, vitesse de sédimentation : normales;
- et on croit pouvoir éliminer a priori :

— *La leucémie* : on sait en effet que les leucomes ne sont le plus souvent qu'une manifestation accessoire au cours d'un processus leucosique connu, et surviennent surtout à la phase terminale.

Ils sont peut-être plus fréquents au cours de la leucose lymphoïde, mais ici :

- la conservation de l'état général;
 - l'absence totale de signes périphériques;
 - et surtout de signes locaux de malignité;
- font repousser d'emblée ce diagnostic.

Il en est de même des autres tumeurs ganglionnaires malignes, spécialement :

— *Les lymphosarcomes et des réticulosarcomes.* Ici, aucun signe physique ni fonctionnel de compression signant la malignité de la lésion, pas d'extension rapide. De plus, les adénopathies auraient des bords presque rectilignes et atteindraient surtout les ganglions latéro-trachéaux et la chaîne médiastinale antérieure, ce qui ne ressemble pas au cas qui nous intéresse.

— *Le lymphome giganto-folliculaire* est rapidement éliminé de par l'âge de la malade, l'atteinte ganglionnaire hilaire (et non sus-cardiaque comme il arrive le plus fréquemment ici), la bilatéralité et la symétrie des lésions.

— *Une origine métastatique* ne retient pas non plus notre attention. Et pourtant on connaît la fréquence des formes latentes. Mais dans cette hypothèse l'adénopathie est unilatérale ou tout au moins asymétrique. Elle atteint plus fréquemment les ganglions péri-trachéaux ou supra-cardiaques, tous caractères qui sont loin de notre description.

De toutes façons, aucune lésion primitive n'a pu être mise en évidence.

Voici les résultats des examens complémentaires que nous avons demandés :

— *Négativité des réactions tuberculiques :*

- cuti négative. Fait particulièrement intéressant puisqu'elle était fortement positive en 1948;
- les intradermoréactions à doses progressives ont confirmé cette anergie.

— *B.C.G. test négatif* le 24 mai 1958.

— *La numération - formule sanguine* (12 février 1958) montre :

- globules rouges : 4.500.000;
- globules blancs : 5.300;
- polynucléaires neutrophiles : 73 %;
- polynucléaires éosinophiles : 0,5 %;
- polynucléaires basophiles : 0;

- lymphocytes : 7 %;
- moyens et grands monocytes : 14 %;
- monocytes : 6 %;
- pas de cellules anormales.

— *Vitesse de sédimentation* :

- 3 mm à la première heure;
- 10 mm à la deuxième heure;
- 65 mm à la vingt-quatrième heure.

— *La ponction sternale* n'a montré aucune anomalie des séries érythropoïétiques et leucopoïétiques.

Ces résultats nous permettent d'écarter certaines *adénopathies médiastinales infectieuses* : celles qui ne sont qu'un épiphénomène au cours d'affections localisées (abcès pulmonaire, pneumonie, bronchectasies infectées), comme celles qui surviennent au cours de la mononucléose infectieuse, de la grippe, de la rougeole.

Nous nous sommes arrêtés plus longtemps à l'*étiologie streptococcique*, car on sait que pour certains auteurs elle est fréquemment en cause lors d'adénopathies médiastinales bilatérales. Mais chez notre malade, rien ne plaidait en sa faveur :

- pas d'angine;
- pas d'arthralgies;
- pas d'éruption;

et d'autre part on ne notait :

- pas de streptocoque hémolytique dans la gorge;
- et un taux d'antistreptolysine sérique normal.

Enfin, ces adénopathies ne montraient aucune tendance à la régression* alors que dans les affections décrites elles disparaissaient rapidement en quelques mois.

Parmi les affections virales, nous avons rapidement éliminé l'*ornithose* qui cependant est celle des pneumonies atypiques qui donne le plus de syndromes ganglionnaires mais, ni toux, ni expectoration, rien d'anormal à l'auscultation pulmonaire.

Mais ne nous trouvions-nous pas en présence d'une *lympho-réticulose bénigne d'inoculation* ?

Il existe quelques rares cas de cette maladie où les manifestations médiastinales sont pures et coïncident avec une cuti négative.

Mais chez notre malade, pas de possibilité de contag, pas de chancre d'inoculation et surtout l'intradermoréaction à l'antigène de Reilly est négative.

En février 1958 :

Soit un mois après « le début », on refait une radiographie.

L'importance, le volume des ganglions ne se sont absolument pas modifiés.

On se trouve donc en présence d'une adénopathie hilaire bilatérale notable, pratiquement isolée, sans grande évolutivité, chez une femme jeune en état d'anergie tuberculinique, mais ayant fait un virage de cuti certain dix ans plus tôt.

Simple virage, semble-t-il; l'enfant avait treize ans, la cuti était faite systématiquement chaque année à l'école; les années précédentes, cuti négative; en 1948, cuti ++.

Aucun examen complémentaire n'a été pratiqué à cette date.

L'enfant était bien portante et a continué ses classes comme auparavant.

Les années suivantes, les cuti restent positives.

Malgré cette cuti négative, nous évoquons une *étiologie tuberculeuse* possible.

Les antécédents de la malade s'y prêtent.

Mais rien n'a pu nous permettre d'en faire la preuve :

- vitesse de sédimentation normale;
- recherches successives de B.K. négatives.

De plus, en général, les adénopathies tuberculeuses tertiaires sont de petit volume, donc beaucoup moins importantes que celles que nous avons citées. Lorsqu'elles sont volumineuses, elles sont unilatérales et surtout évoluent avec une grande fréquence vers la fistulisation.

Nous évoquons alors les deux affections qui classiquement négativent les réactions tuberculiniques :

- la maladie de Hodgkin;
- la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

En faveur du Hodgkin :

- cette forme médiastinale isolée et latente;
- la cuti négative;
- la bilatéralité des adénopathies.

Mais aucun autre signe de la série hodgekinienne clinique ou humoral :

- pas d'adénopathie périphérique;
- pas de fièvre;
- pas de prurit;
- pas de splénomégalie.

D'autre part, aucun débord des adénopathies sur le parenchyme pulmonaire, aucune ombre cotonneuse dans le parenchyme.

Pas d'adénopathie rétro-cardiaque sur les radios de profil.

Formule sanguine et ponction sternale strictement normales.

La seconde affection anergisante étant la sarcoïdose de Boeck. C'est vers elle que nous avons particulièrement poussé nos investigations, car déjà l'allure bénigne de la maladie, le bon état général de notre sujet y faisaient penser.

Nous avons donc recherché les lésions caractéristiques de cette affection.

Nous n'insisterons pas sur l'absence d'adénopathies périphériques que nous avons déjà signalée.

Il n'y avait d'autre part aucun élément cutané ou muqueux qui puisse faire penser à un élément sarcoïdosique.

C'est dire avec quel soin nous avons fait examiner les yeux de la malade à la recherche de la conjonctivite pseudo-tumorale de Parinaud; nous n'avons rien retrouvé de tel, ni même de ganglions dans la région pré-auriculaire ou parotidienne.

Les ophtalmologistes n'ont pu déceler ni lésion du tractus uvéal, ni atteinte irienne ou choroïdienne; la chambre antérieure était claire et

l'aspect vasculaire du fond d'œil normal sans aucun élément exsudatif ou phlébitique.

Il n'y avait pas d'hypertrophie parotidienne ou des autres glandes salivaires, et l'examen de la cavité buccale montrait que l'orifice du sténon était sensiblement normal. La malade n'accusait d'ailleurs aucune sensation de sécheresse de la bouche.

L'examen neurologique des paires crâniennes ne nous a pas apporté d'éléments positifs; en particulier, nous avons aisément éliminé les atteintes classiques du VI, du VII, du VIII.

Le reste de l'examen neurologique ne montrait aucune perturbation dans le domaine sensitif ou moteur.

Il n'existait pas non plus d'anomalie du squelette.

Sachant l'importance que TURIAF et BRUN attachent à l'atteinte cardiaque dans le Besnier-Boeck-Schaumann, nous en avons soigneusement recherché les signes mais nous n'avons décelé :

- aucune perturbation permanente ni même paroxystique du rythme cardiaque;
- pouls : 85 pulsations par minute, régulières;
- une tension artérielle à 11-7;
- aucune anomalie stéthacoustique.

La bronchoscopie a été faite malgré l'absence de troubles bronchiques apparents. Elle a montré une muqueuse saine, sans aucune lésion évolutive ou cicatricielle; une lumière de calibre régulier, sans sténose ni rétraction.

Bien que nous n'ayons retrouvé aucune autre manifestation de la sarcoïdose, le diagnostic n'en était pas pour autant éliminé, car depuis quelques années divers auteurs ont insisté sur les formes médiastinales pures de cette maladie.

Les caractères qui ont été attribués à ces adénopathies cadraient assez bien avec notre observation, puisqu'à l'instar de celle-ci :

- leur contour était net et bien limité, du moins sur leur côté externe;
- leur forme polycyclique;
- leur siège bilatéral;
- et le poumon apparemment sain.

C'est donc ce diagnostic — de *forme médiastinale pure de la maladie de B.B.S.* — que nous avons retenu.

La malade, tranquilisée, avait repris son travail quand, le 10 mars 1958, elle revient nous voir avec un *érythème noueux*.

Il s'agissait d'un érythème noueux typique avec nodosités dermo-hypodermiques, de volume d'un gros pois, rouge violacé, fermes, douloureuses à la palpation. Au nombre de sept à huit sur chaque jambe, elles sont apparues par poussées successives. Chaque élément a évolué en un peu plus de dix jours en passant par tous les stades de la dermatite contusiforme et l'éruption a disparu sans laisser de trace en un mois environ.

Aucun signe général d'accompagnement.

Un érythème noueux toxique n'était pas à retenir car la malade n'avait reçu aucun traitement depuis une très longue date.

Le seul diagnostic était la dermo-hypodermite aiguë; mais ici pas de placard. L'élément pathologique était bien nodulaire.

Enfin la durée de cet érythème est restée classique et nous n'avons pas eu à le discuter avec un érythème induré de Bazin, d'autant qu'aucun élément ne s'est ulcéré.

Le 16 avril 1958 :

Un examen radioscopique montre que l'image radiologique ne s'est aucunement modifiée.

On tente un traitement au Δ -Cortisone et l'on donne à la malade 20 mg par jour pendant quinze jours.

Au terme de ce traitement, nouvel examen radioscopique : l'adénopathie est identique à ce qu'elle était quatre mois auparavant.

Nouvelle cuti, toujours négative.

Il reste à citer les *antécédents* personnels et familiaux de la malade :

- varicelle;
- rougeole dans l'enfance;
- virage de cuti à l'âge de treize ans;
- aucun autre élément notable.

Mère bien portante, aucune maladie.

Père décédé à l'âge de quarante ans de leucémie.

Notre malade est fille unique et célibataire.

En conclusion :

Nous nous trouvons en présence d'une jeune femme chez qui on a découvert par hasard de volumineuses adénopathies hilaires bilatérales parfaitement isolées s'accompagnant d'une anergie tuberculinique franche et qui a présenté au cours de l'évolution un érythème nouveau.

Il semble bien s'agir de ce que les auteurs suédois appellent le B.H.L., et pour notre part c'est le diagnostic qui nous a paru le plus vraisemblable.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de B.H.L. posé, le problème n'en reste pas moins entier.

Quelle est la nature de ce syndrome ? quelle en est l'évolution ? et y a-t-il un traitement actif ?

Les cas décrits dans la littérature ont toujours montré une évolution parfaitement bénigne dans des délais variant de quelques mois à deux ans.

Il n'a jamais été vu de complications locales ou de voisinage; de même les rechutes et les récurrences sont inconnues.

L'effet des différents traitements antibiotiques et hormonaux est nul et l'expectative sous surveillance étroite paraît être l'attitude qui s'impose; la radiothérapie, en effet, nous semble être bien dangereuse à utiliser pour cette affection bénigne.

Dans quel cadre étiologique connu peut-on ranger ce syndrome de LÖFGREN ?

I. — Les avis sont très partagés mais nombreux sont les auteurs qui éliminent formellement l'hypothèse d'une *manifestation tuberculeuse*.

SKIOLD, LÖFGREN, DUNNER, BROCARD, KOURILSKY, JARNIOU qui entre autres arguments font état de la bilatéralité des adénopathies, de la négativité des réactions tuberculiniques et des successives recherches de B.K., ainsi que de l'absence de fistule bronchique et de complications qui s'ensuivent habituellement.

BROCARD admet néanmoins qu'il existe un large éventail d'intermédiaires entre les cas où la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est certaine et ceux où la tuberculose est possible (thèse de DUPLAY).

D'autres auteurs insistent, à propos de cas semblables, sur la possibilité d'obtenir quelquefois une preuve bactériologique tardive, ou de voir apparaître en cours d'évolution une lésion parenchymateuse typiquement tuberculeuse.

Certains, enfin, critiquent la notion « anergie tuberculinique » et citent des formes hypoergiques de tuberculose (CANETTI, SCADDING).

II. — *La nature sarcoïdosique* de l'affection est soutenue par LÖFGREN, BROCARD, JARNIOU, WYNN-WILLIAMS; ils préférèrent la considérer comme une forme initiale ou abortive de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Cependant il est difficile de ne pas douter de la réalité de cette hypothèse, et de ne jamais voir un B.B.S. accompagné de quelque manifestation périphérique ou d'atteinte parenchymateuse, surtout avec une telle hyperplasie des ganglions thoraciques.

Et en fait, le nombre de cas de B.H.L. dans lequel le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann a pu être formellement retenu et confirmé est restreint.

Dans bon nombre d'autres cas, la nature sarcoïdosique n'a été retenue que comme probabilité ou hypothèse, mais sans affirmation. Il semble bien périlleux d'y rattacher systématiquement tous les cas de B.H.L., et récemment plusieurs auteurs tels PAUTRIER et EVEN, ont mis en garde contre des diagnostics abusifs de B.B.S. faits sans preuves anatomiques démonstratives.

III. — Quelques auteurs comme DUNNER, ARDELL, REVOL, LÖFGREN, retiennent l'étiologie streptococcique, surtout dans les formes avec érythème noueux. Ils ont toujours retrouvé

dans ces formes des antécédents d'angine, d'arthralgies, et un taux élevé d'antistreptolysines dans le sang.

PRÉVOT a cru pouvoir mettre en cause certaines corynébactéries pathogènes.

KOURILSKY et JARNIOU admettent qu'il pourrait s'agir d'une réticulo-endothéliose bénigne, assez voisine de la sarcoïdose, mais différente d'elle et peut-être d'origine virale.

LEMÉNAGER confirme l'intervention possible de la lymphoréticulose bénigne d'inoculation.

Enfin l'hypothèse d'une atteinte virale d'origine indéterminée a également été soulevée, mais rien, dans l'état actuel de nos connaissances, ne permet de la mettre en évidence.

USTVEDT et HODGSON, très éclectiques, ne pensent pas que ce syndrome a une étiologie unique; ils écrivent qu'il doit plutôt relever de causes variées bien qu'encore mal identifiées. La maladie de B.B.S. est certainement l'une d'entre elles, le streptocoque en est une autre.

La liste peut encore s'allonger ou peut-être un virus inconnu ralliera-t-il tous les suffrages ? Mais nous nous trouvons là à bout d'arguments et d'hypothèses plausibles.

CONCLUSION

I. — Nous avons eu l'occasion de voir, dans le service du Docteur FOUQUET, une malade présentant :

- des adénopathies hilaires bilatérales;
- un érythème noueux;
- et des réactions tuberculiniques négatives y compris le B.C.G. test.

II. — Ce cas s'apparente sans aucun doute à un syndrome de connaissance récente appelé par LÖFGREN : B.H.L., et dont un nombre important d'observations a été rapporté en Scandinavie. Quelques-uns commencent à être cités en France.

III. — De nombreux auteurs rapprochent ce syndrome de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Mais nous avons vu combien l'identité même du B.B.S. est discutable car reposant sur une base anatomique bien fragile.

Elle est difficile à mettre en évidence dans la forme purement médiastinale sans aucune manifestation périphérique (biopsie sous bronchoscopie).

D'autres auteurs ont pensé que des étiologies diverses pouvaient être incriminées : tuberculose, streptocoque, virus.

IV. — Le pronostic est bon et la régression plus rapide que celle du B.B.S. classique; en particulier, pas de lésions réticulo-nodulaires du parenchyme pulmonaire.

V. — La conduite thérapeutique est l'abstention simple, car la Δ -Cortisone et les traitements antibiotiques n'ont aucun effet.

Il faut exercer une étroite surveillance : clinique, radiologique et humorale. Le repos est utile mais non nécessaire chez ces malades en bon état général. Mais peut-il être prolongé ? La Sécurité Sociale ne range pas ce syndrome dans le cadre « longue maladie » et les malades se voient exposés dans l'état actuel des choses à des discussions épineuses au sujet de prolongations de repos trop répétées.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
BARIETY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAMSON. — *Nord. Medic.*, 1943, 17, 129.
- AMEUILLE, CANETTI, BELLIN. — Adénopathies caséuses médiastinales de réinfection de l'adulte. (*S.M.H.P.*, 3 mars 1939.)
- ARDELL (R.). — *Nord. Medic.*, 1946, 29, 143.
- BARIÉTY et COURY. — Le médiastin et sa pathologie (1958).
- BROCARD. — *Presse Médicale*, juin 1957.
- BROCARD, CHAFFEL et DUPLAY. — *Journ. Franç. Méd. Chir. Thor.*, 1955, 9, 623.
- BROCARD, CHAFFEL, VANNIER et SOLIGNAC. — *Bulletin et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1954, 453.
- BUCHEM (F.S.B.). — *Acta Med. Scand.*, 1946, 124, 168.
- DUNNER et HERMON. — *Brit. Med. Journal*, 1952, 1078.
- DUPLAY. — *Thèse*, Paris, 1956.
- GERNEZ-RIEUX et coll. — *Journal Franç. Méd. Chir. Thor.*, 1954, 8, 321.
- GRAVESEN (P.B.). — Lymphogranulomatosis benigna. (Odense, 1942.)
- HOLLANDER. — *Acta Tub. Scand.*, 1949, 23, 294.
- JARNIOU (A.P.) et ODE. — *Journal Franç. Méd. Chir. Thor.*, 1955, 9, 501.
- JOHNSON, HANSON et GOOD. — *Amer. Tub. Med.*, 1951, 34, 983.
- LÖFGREN (S.). — *Acta Med. Scand.*, 1946, suppl. 174.
- LÖFGREN (S.) et LUNDBACK. — *Acta Med. Scand.*, 1952, 142, 259.
- REVOL, MAITREPIERRE et GAUTHIER. — *Lyon Méd.*, 1956, 385.

- ROUX-BERGER, HAUTEFEUILLE, BIDOU. — *Journ. Franç. Méd. Chir. Thor.*, 1955, 9, 662.
- SCARINCI (C.). — *Presse Méd.*, 1955, 63, 1570.
- TURIAF et BRUN. — La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
- SKJÖLD (N.). — *Acta Med. Scand.*, 1945, suppl. 157.
- TURIAF et BRUN. — La sarcoïdose endo-thoracique de B.B.S. (Paris, 1955.)
- USTVEDT. — *Acta Med. Scand.*, 1949, 132, 415.
- WYNN-WILLIAMS et EDWARDS. — *Lancet*, 1954, 278.
- ZETTERGEN (L.). — *Acta Soc. Med. Upsaliensis*, 1954, suppl. 5.

